Aus dem pathologisch-hygienischen Institut der Stadt Chemnitz.

Zur Kenntnis der Mißbildungen des Herzens.

(Mit zwei Tafeln.)

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

einer Hohen medizinischen Fakultät der Universität Leipzig

vorgelegt von

Ludwig Thilo
approb. Arzt aus Gollin.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

Leipzig.
Druck von Bruno Georgi
1909.

Der Medizinischen Fakultät zu Leipzig vorgelegt und zum Druck genehmigt am 19. April 1909.

Referent: Herr Geheimer Med.-Rat Prof. Dr. Marchand.

In nachstehender Arbeit möchte ich über die Mißbildungen des Herzens berichten, welche sich im Laufe des letzten Jahrzehntes, genauer vom 1. Juni 1898 bis Ende 1908 bei den Leichenöffnungen des pathologisch-hygienischen Institutes der Stadt Chemnitz gefunden haben. Die Zahl der Sektionen betrug in dieser Zeit 5814.

Das Interesse einer solchen Zusammenstellung liegt zunächst darin, an Hand eines größeren Materials eine Vorstellung zu gewinnen, in welcher Häufigkeit gewiße Mißbildungen des Herzens vorkommen. Weiterhin verdienen einzelne der Befunde an sich wegen ihrer großen Seltenheit besondere Aufmerksamkeit. Die in der Sammlung befindlichen, von auswärts dem Institut von Aerzten zugewiesenen mißbildeten Früchte sind hier unberücksichtigt geblieben.

Um in die Darstellung eine gewisse systematische Ordnung hineinzubringen, habe ich die Veränderungen in vier größere Abteilungen untergebracht.

In erster Linie erscheinen die Mißbildungen, welche sich als Persistenz solcher Zustände der normalen Entwicklung auffassen lassen, die für gewöhnlich nur vorübergehende Bedeutung besitzen.

Die zweite Gruppe umfaßt solche Mißbildungen, denen eine an sich krankhafte Entwicklung zu Grunde liegt.

In dritter Linie führe ich jene Befunde an, die den Charakter einer Unterbildung tragen.

Den Schluß endlich bilden Mißbildungen, die im Gegensatz hierzu aus hyperplastischen Vorgängen entstanden zu sein scheinen.

I.

(Literatur 1—15)

Netzbildungen im rechten Vorhof.

In der Institutssammlung fanden sich fünf derartige besonders ausgeprägte Präparate vor. Es unterliegt aber keinem Zweifel, daß tatsächlich solche Befunde dem aufmerksamen Beobachter weit häufiger entgegentreten; so habe ich selbst in kurzer Frist, sobald ich mich mit dem Gegenstand eingehender zu beschäftigen angefangen hatte, zwei weitere Fälle gefunden, ohne sie indessen hier zu berücksichtigen, da sie sich von den andern nicht wesentlich unterschieden; auf längere Zeit hinaus blieben sie dann freilich auch vereinzelt.

Sachlich bringen unsere Präparate nichts neues, und auch theoretisch kann ich mich den bekannten Darlegungen, namentlich Chiaris nur anschließen; ich gebe deshalb Befund und Deutung nur in kurzen Worten wieder.

1. 39jähriger Mann (Sekt.-Nr. 25, 1899, Sammlungs-Nr. 52). Dem freien Rand der Valvula Eustachii sitzt ein äußerst feinmaschiges Netz an und wölbt sich schürzenförmig 12 mm weit in den rechten Vorhof. An der Valvula Thebesii befindet sich ein kleineres, weitmaschigeres Netz, das sich vor der Mündung des Sinus venae coronariae ausspannt.

Hier ist im Sinne der Auffassung Chiaris die Valvula venosa dextra normaler Weise mit dem Sinusseptum verwachsen, jedoch wie die beiden Netze zeigen, in einem frühen Stadium der Rückbildung stehen geblieben.

2. 28jähriges Mädchen (Sekt.-Nr. 185, 1908, Sammlungs-Nr. 1114). Vor dem Sinus venae coronariae ist von unten nach oben ein aus wenigen Fäden bestehendes, weitmaschiges Netz ausgespannt. Die Valvula Eustachii ist ohne Besonderheit.

Hier ist also nur noch der unterste Teil der ehemaligen Valvula venosa dextra erhalten geblieben, während sich der obere in normaler Weise zurückgebildet hat.

3. 38jähriger Mann (Sekt.-Nr. 231, 1908). Zwischen den Ostien der Vena coronaria und der Vena cava inferior setzen sich, das Ostium der letzteren bogenförmig umspannend, 7 – 10 feine Fäden an und ziehen, sich zu einem Faden vereinigend, zum Tuberculum Loweri. Valvula Thebesii und Eustachii sind schwach entwickelt.

4. 78jähriger Mann (Sekt.-Nr. 498, 1908). Die vorhandenen Rudimente der rechten venösen Sinusklappe zeigen dieselbe Insertion, sind hier jedoch membranartiger, die Valvula Thebesii ist nur schwach entwickelt.

In diesen beiden Fällen, in denen es auch zur Verwachsung zwischen Sinusseptum und Valvula venosa dextra gekommen ist, hat sich also im Gegensatz zum zweiten Falle der obere Teil der rechten venösen Sinusklappe erhalten.

Was ihre Insertion anbelangt, stimmen die Sinusreste in den Fällen 3—4 überein mit den vier ersten Präparaten von Chiari, Fall 1 würde dagegen den beiden von Chiari mit 6 und 7 bezeichneten entsprechen.

Im allgemeinen haben sich die in Frage stehenden Netzbildungen bei unserem Material als für die Träger bedeutungslos erwiesen, wie es ja auch für die ganz überwiegende Mehrzahl der in der Literatur niedergelegten Beobachtungen der Fall gewesen ist; eine Ausnahme macht nur der folgende Fall von

Netzbildung mit Thrombose und Embolie.

5. 57jähriger Mann (Sekt.-Nr. 193, 1908, Sammlungs-Nr. 1117). Dicht am Vorhofsseptum unterhalb des linken

Randes vom Ostium der Vena cava superior befinden sich zwei feine 15 mm lange Fäden, an denen ein grauroter, erbsengroßer kugeliger Thrombus hängt; da das Präparat absichtlich nicht weiter zerlegt wurde, läßt sich nur vermuten, daß Netzreste da, wo der Thrombus sitzt, die beiden Fäden als Reste der linken Venensinusklappe vereinigen. Im Unterlappen der rechten Lunge findet sich ein hämorrhagischer, subpleuraler Infarkt von Walnußgröße, dessen zuführender Ast der Arteria pulmonalis durch einen frischen Embolus verschlossen ist.

Da gleichzeitig in den Venae iliacae communes ausgedehnte Thrombosen bestanden, muß es unentschieden bleiben, ob die Lungenembolie von hier oder von dem Netzthrombus her ausgegangen ist; ebenso läßt sich nichts darüber aussagen, ob der Netzthrombus autochthon entstanden oder ob er etwa dadurch angeregt worden ist, daß ein auf der Wanderschaft befindliches thrombotisches Bröckel sich in dem von uns angenommenen Netz verfangen hat und die Veranlassung weiterer thrombotischer Anlagerung geworden ist. Letztere Annahme möchte fast als die wahrscheinlichere gelten, da offenbar die Netze an sich nur ganz ausnahmsweise Gelegenheit zu thrombotischen Niederschlägen aus dem kreisenden Blut darbieten. Zudem zeigte der Netzthrombus keine Defekte, welche auf ein Abreißen hätten hindeuten können.

In der Literatur habe ich nur zwei derartige Beobachtungen gefunden.

Chiaris erster Fall zeichnet sich dadurch aus, daß der Tod durch multiple Lungenembolien eingetreten war, als deren Ausgangspunkt mehrere bis erbsengroße Thromben mit frischen Abrißstellen gelten mußten, die sich im rechten Vorhof an einem aus wenigen Fäden bestehenden, zwischen Valvula Eustachii und Tuberculum Loweri ausgespanntem Reticulum gebildet hatten.

In dem Falle von Looser bestand ein kirschgroßer Thrombus an einem großen Netz der Valvula Eustachii; da gleichzeitig weitere Thromben im rechten Herzen sowie in mehreren Körpervenen vorhanden waren, so bleibt die Bedeutung des Netzthrombus für die Entstehung des vorhandenen embolischen Lungeninfarktes ähnlich wie bei unserer Beobachtung unerwiesen.

Die Erfahrung der Autoren, daß Reste der linken Valvula venosa seltener sind als die der rechten, bestätigt sich auch bei uns; es ergibt sich hier ein Verhältnis von 1 : 4.

Offenbleiben des Foramen ovale.

Ueber das Offenbleiben des Foramen ovale sind seinerzeit im Chemnitzer Institut bei einer gewissen Anzahl von Sektionen genaue Aufzeichnungen vorgenommen worden; ich verweise hierüber auf die Arbeit von Näcke (Ueber einige innere somatische Degenerationszeichen bei Paralytikern und Normalen), der sich auf das Chemnitzer Material stützt, während Herr Prof. Nauwerck für die von genanntem Autor gezogenen Schlüsse nicht verantwortlich gemacht werden kann.

Ich will hier nur auf jene Fälle kurz hinweisen, bei denen eine

Paradoxe Embolie

gefunden wurde, indem Pfröpfe, die aus dem Venensystem oder dem rechten Herzen sich losgerissen hatten, das Foramen ovale passierten und zu Embolien im Aortensystem Veranlassung gaben. Es handelt sich im ganzen um 9 Fälle. Endlich will ich ein schönes Präparat von Embolie des Foramen ovale selbst kurz beschreiben.

1. 43jährige Frau (Sekt.-Nr. 440, 1902). Oedeme der Beine, Hydrothorax, Hydropericard, Ascites; Infarktnarbe der

Milz, Niereninfarkte, hochgradige Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Zwischen den Trabekeln desselben zahlreiche Thromben. Chronische Endocarditis valvulae Tricuspidalis (Insufficienz), chronische Endocarditis valvulae pulmonalis (Stenose). Foramen ovale an der vorderen Begrenzung für einen Bleistift durchgängig.

2. 70jährige Frau (Sekt.-Nr. 18, 1903). Lipomatose, Varicen der Beine. Thrombose der Vena saphena, vena femoralis; Aortensklerose, Herzhypertrophie; Foramen ovale weit offen, für den kleinen Finger durchgängig. Embolie des rechten Astes der Arteria pulmonalis. Embolie der rechten Carotis interna, Arteria fossae Sylvii und einiger pialer Arterienäste der Konvexität. Ausgedehnte Encephalomalacie.

3. 35jährige Frau (Sekt.-Nr. 168, 1903). Carcinom der Ovarien, Thrombosis venae femoralis, venae iliacae, Embolie beider Hauptäste der Lungenarterie. Dilatation und Hypertrophie des rechten Ventrikels. Foramen ovale für einen dicken Bleistift offen. Embolie der rechten Carotis interna, der linken Arteria fossae Sylvii, der Arteriae iliacae.

4. 43jähriger Mann (Sekt.-Nr. 416, 1903). Sehnenflecke des Epicards, hochgradige Hypertrophie und Dilatation des Gesamtherzens. Thromben im rechten Vorhof, embolische Lungeninfarkte mit Gangrän. Foramen ovale bleistiftdick offen; beiderseits Embolie der Arteria poplitea, Gangrän der Füße; mehrere Plaques jaunes am Stirnhirn.

5. 29jährige Frau (Sekt.-Nr. 82, 1904). Lungentuberkulose, Thrombose des paravaginalen Venenplexus. Herzdilatation, Hypertrophie des rechten Ventrikels. Foramen ovale für einen Bleistift durchgängig. Infarkte der Milz.

6. 32jähriger Mann (Sekt.-Nr. 182, 1907). Tuberkulose, Hypertrophie und Dilatation des Herzens; Thromben des rechten Vorhofs, offenes Foramen ovale; Milzinfarkt.

7. 75jährige Frau (Sekt.-Nr. 200, 1907). Kyphoskoliose, Nierencirrhose, Hydrops, Dilatation und Hypertrophie des Herzens. Thromben im rechten Herzohr. Offenes Foramen ovale. Infarktnarbe der Milz, Niereninfarkt.

8. 50jährige Frau (Sekt.-Nr. 307, 1908). Thrombose der Vena femoralis und der Vena iliaca. Arteriosklerose. Foramen ovale offen. Embolie der beiden Hauptäste der Lungenarterie. Embolie der linken Arteria fossae Sylvii. Encephalomalacie.

9. 58jährige Frau (Sekt.-Nr. 703, 1908). Carcinoma uteri et vaginae. Thrombosis venae iliacae, Dilatatio cordis. Offenes Foramen ovale. Milzinfarkte.

Embolia foraminis ovalis.

60jähriger Mann (Sekt.-Nr. 178, 1903, Sammlungs Nr. 646). Tabes dorsalis, Nierencirrhose, Hydrops, Ascites, Hydropericard, Hydrothorax; Sehnenflecke des Epicards. Dilatation und Hypertrophie des Herzens. Thromben im rechten Herzohr. Am vordern Umfange der Fossa ovalis steckt ein das hier persistierende Lumen vollständig verlagernder, derber Embolus, welcher $3^1/_2$ cm Länge besitzt, wovon je die Hälfte in den rechten und in den linken Vorhof hineinragt. Der Pfropf ist leicht gekrümmt mit der Konkavität ventrikelwärts gerichtet. Der Durchmesser des Embolus beträgt rechts bis 1 cm, links bis $^1/_2$ cm; der Pfropf hat also eine gestreckt kegelförmige Gestalt und ist steckengeblieben, als der Durchmesser des Foramen ovale mit dem seinigen übereinstimmte.

Klinisch läßt sich nicht beurteilen, ob die Embolie des Foramen ovale von Bedeutung gewesen ist. Die Krankengeschichte berichtet nur, daß Patient in den letzten Zeiten an zunehmendem Hydrops mit dyspnoischen Beschwerden litt; über die genaueren Vorgänge, die zum Tod führten, ist nichts verzeichnet.

Defekt des Septum membranaceum.

Den Mangel oder die unvollständige Ausbildung des Septum membranaceum habe ich zwei mal vorgefunden.

1. 7 Tage altes Mädchen, an Sepsis durch eitrige Nabelinfektion gestorben. (Sekt.-Nr. 119, 1908; Sammlungs-Nr. 1093.)

Herz etwas dilatiert; Mitralklappen, Tricuspidalklappen zart; normaler Abgang und Umfang der großen Arterien. An Stelle des Septum membranaceum besteht ein entsprechender Defekt. Mit einer Sonde gelangt man aus dem linken Ventrikel direkt in den rechten Ventrikel unter das mittlere Tricuspidalsegel. Die Umrandung des Defekts ist glatt. Er erstreckt sich nach oben unter die rechte und hintere Aortenklappe; erstere ist wesentlich kleiner und etwas dünner, als die anderen und mit der hinteren Klappe etwa 2 mm weit verwachsen, ebenso mit der linken, aber in geringerer Ausdehnung. An der obern Hälfte des innern Defektrandes sieht man vom linken Ventrikel aus das mittlere Tricuspidalsegel sich mit zahlreichen feinen Sehnenfäden inserieren. An den vordern Rand setzt sich ein von dem vorderen Mitralsegel kommender Sehnenfaden an.

Rechts und links besteht ausgesprochner Pes valgo-equinus. Die zweite und dritte Zehe des linken Fußes sind miteinander verwachsen. An dem fünften Metacarpo-Phalangeal-Gelenk

der rechten Hand befindet sich neben dem normal entwickelten fünften Finger ein freier beweglicher Vorsprung.

Daß es sich bei dem Defekt des Septum membranaceum um einen reinen Bildungsdefekt gehandelt hat, geht einmal aus der Abwesenheit entzündlicher Veränderungen hervor; weiterhin spricht in diesem Sinne, daß gleichzeitig noch andere Mißbildungen (Syndaktylie, Polydaktylie) gefunden wurden. Die Hypoplasie der rechten Aortenklappe deutet wohl darauf hin, daß überhaupt eine weitergehende Störung in der Entwicklung des Septum trunci aortae stattgefunden hat, welche einmal die Bildung der betreffenden Klappe, dann aber auch die Entstehung des Septum membranaceum beeinflußt hat. Denn nach His fällt auch der Verschluß des Ostium interventriculare wesentlich dem Septum trunci aortae zu. Ob die Verwachsungen an der rechten Aortenklappe auf eine foetale Endocarditis zurückzuführen sind, welche die unterbildete Klappe befiel, läßt sich weder behaupten noch ausschließen.

2. 21 jähriger Mann, gestorben an Lungentuberkulose, (Sekt.-Nr. 383, 1907; Sammlungs-Nr. 1010).

Dilatation und Hypertrophie beider Ventrikel. Muskulatur schlaff, lehmfarbig getigert, besonders die Papillarmuskeln. Im rechten und linken Ventrikel zahlreiche wandständige Thromben. An dem Ostium pulmonale finden sich zwei Klappen. Die eine, die vordere, ist etwas größer als normal, glattrandig und nur leicht diffus verdickt; die andere nimmt die Stelle der rechten und linken Klappe ein, besitzt auch die Größe zweier Klappen und ist ohne Zweifel durch Ausbuchtung der miteinander verwachsenen Segel entstanden; man sieht nämlich zwei Sinus angedeutet, indem an dem dem freien Klappenrande gegenüberliegenden Abschnitt der Arterie zwei zirkuläre

Leisten verlaufen, die sich, etwa der Mitte der Klappe entsprechend, vereinigen. Von hier strebt eine Leiste eine Strecke weit in der Richtung zum freien Klappenrande hin, die allem Anschein nach die ursprüngliche, nunmehr größtenteils durch den Blutdruck niedergedrückte Verwachsungsstelle markiert; im übrigen ist die Klappe leicht diffus verdickt, glattrandig. Links besteht übrigens zwischen dieser großen Klappe und der vorderen ebenfalls eine Verwachsung in etwa 3 mm Höhe. Die Aortenklappen sind in ihrer Form und Größe erhalten, dabei diffus verdickt, das hintere Segel ist gefenstert. Die durchscheinende Pars membranacea ist dreieckig; ihre obere Spitze erstreckt sich zwischen die Basis der rechten und hinteren Klappe. Das Gebiet des Septums fühlt sich derb an und sieht von links uneben, knollig aus. Etwa in der Mitte, dicht über der untern Basis des Dreiecks, nahe an der Insertion der rechten Klappe, befindet sich eine, für eine mittlere Sonde durchgängige, rundliche Oeffnung, durch welche man in den rechten Vorhof gelangt. Das mittlere Tricuspidalsegel ist im Bereich des Septum membranaceum mit der Wand des rechten Ventrikels verwachsen, und es gleitet die Sonde dementsprechend durch das Tricuspidalsegel selbst, etwa in der Mitte zwischen Basis und freiem Rande hindurch in den rechten Vorhof. Die Tricuspidalsegel sind im allgemeinen zart und wohlgebildet, die Sehnenfäden zart, nicht verkürzt; nur die Umgebung genannter Oeffnung ist leicht höckrig verdickt, und sieht schnig weiß aus. Die Mitralsegel sind leicht diffus verdickt; der Schließungsrand zeigt ausgedehnte kleinste, variköse Auflagerungen.

Die Möglichkeit, daß auch in diesem Falle die Oeffnung im Bereich des Septum membranaceum als eine Mißbildung im Sinne eines unvollständigen Verschlusses des Foramen interventriculare entstanden sei, kann nicht bestritten werden. Viel

wahrscheinlicher aber ist es, daß endokarditische Prozesse an dem ausgebildeten Septum zu einer nachträglichen Perforation geführt haben; daß einmal eine ausgedehnte Endokarditis sich abgespielt hat, zeigen die Befunde an dem Pulmonalostium, wo die genauere Betrachtung der beiden vorhandenen Klappen ohne weiteres zeigt, daß es sich nicht um eine Mißbildung, sondern vielmehr um die Folgezustände entzündlicher Verwachsungsvorgänge handelt. Auch das Mitralostium ist nicht frei von alten endokarditischen Veränderungen, und die frischen verrukösen Auflagerungen zeigen, daß auch jetzt noch das Herz zu Endokarditis disponiert war; aber auch die höckrige, derbe, narbige Beschaffenheit des erhaltenen Teils des Septum macht es höchst wahrscheinlich, daß es auch selbst der Sitz von Entzündungen gewesen ist. Ebenso deutet die Verwachsung des Tricuspidalsegels mit der Kammerwand auf entzündliche Adhäsivprozesse hin; das von narbig verdicktem Gewebe umgebene Loch im mittleren Tricuspidalsegel kann wohl nur auf eine endokarditische Zerstörung zurückgeführt werden. Diese Perforation fällt mit dem Loch im Septum membranaceum vollständig zusammen, so daß eine einheitliche entzündliche Entstehung fast zur Gewißheit wird.

Zu welcher Zeit das Herz von Endocarditis befallen wurde, läßt sich anatomisch nicht feststellen; möglicherweise hat es sich zunächst um intrauterine Entzündungsvorgänge gehandelt, worauf hindeuten könnte, daß das rechte Herz vorwiegend befallen wurde. Entscheidend freilich ist dieser Grund nicht, da auch im spätern Leben rechtsseitige Endocarditis keineswegs zu den großen Seltenheiten gehört, namentlich auch, wenn gleichzeitig das linke Herz miterkrankt ist. Auch über die lokale Reihenfolge im Auftreten der Endocarditis kann man sich ja die Vorstellung machen, daß zunächst die Pulmonalklappen, dann das Wandendokard des rechten Ventrikels von der Ent-

zündung ergriffen worden ist. Des weitern hat sich der entzündliche Prozeß nach Verklebung des Septum membranaceum mit dem obern Teil des Tricuspidalsegels auf dieses selbst fortgepflanzt. Nach Eintritt der Perforation des verwachsenen Bezirks im Bereiche des Septum membranaceum ist im weitern Verlauf auch die Mitralis befallen worden. Aber etwas Zwingendes wohnt dieser Anschauung nicht bei.

In einer der letzten Sitzungen des Vereins für innere Medizin in Berlin entspann sich zwischen Bönniker und Benda über die normale Lage des Septum membranaceum ein Meinungsaustausch. Bönniker vertrat die wohl fast allgemein geltende Meinung, daß das Septum membranaceum zu einem Teil dem rechten Vorhof, zu einem Teil dem rechten Ventrikel angehöre. Benda dagegen glaubte nicht, daß das Septum membranaceum auf der rechten Seite teilweise dem Atrium zugehört, es entspreche offenbar im wesentlichen beiderseits den Ventrikeln; später fügte er hinzu, daß allerdings Bönniker in sehr großem Umfange recht habe. Benda erklärt die Sache so, daß das mediale Tricuspidalsegel ganz regelmäßig mit dem Septum membranaceum in einem großen Bezirke verschmilzt, und daß wir dann diesen Bezirk auf das Atrium einbezogen sehen. Unser erster Fall zeigt, wie erwähnt, bei der Betrachtung von links her einen totalen bis an die Basis der rechten und hintern Aortenklappe reichenden Defekt, durch welchen die Sonde ausschließlich unter dem mittleren Segel der Tricuspidalis in den rechten Ventrikel sich vorschieben läßt; eine Beteiligung des rechten Vorhofs läßt sich hier nicht nachweisen. Das mittlere Tricuspidalsegel ist frei entfaltbar. Dieser Befund stellt sich dem ersten von Benda vorgezeigten Präparat zur Seite, „wo ein vollständiger Defekt des Septum membranaceum vorliegt und der Defekt auch auf der rechten Seite mitten in der medialen Ventrikelwand liegt."

Bei unserm zweiten Fall dagegen führt der nur partielle Septumdefekt ohne weiteres in den rechten Vorhof hinüber und zwar mitten durch das mit der Wand des rechten Ventrikels verwachsene Tricuspidalsegel hindurch. Nach Benda könnte man sich vorstellen, daß diese gewissermaßen physiologisch in größere Verbindung mit der Kammerwand getreten wäre. Wir haben aber unsere Ansicht bereits oben dargelegt, daß es sich um eine entzündliche Adhärenz gehandelt hat, bedingt durch den gleichen endokarditischen Prozeß, der dann ulcerativ die beiden zu einer Einheit verschmolzenen Membranen durchbrochen hat.

Mehr anhangsweise möchte ich hier über die im gleichen Zeitraum beobachteten Fälle von

Aneurysma septi membranacei

berichten.

1. 56jähriger Mann (Sekt.-Nr. 26, 1898, Sammlungs-Nr. 3). Er zeigte starke Atheromatose der Arterien, multiple Encephalomalacie, Bronchiectasie, hypostatische Pneumonie. Als Nebenbefunde sind vermerkt: Meckelsches Divertikel und mehrere kleine Nierenadenome.

Der Herzbefund ist folgender:

Dilatation und Hypertrophie beider Ventrikel. Die hintere Aortenklappe ist mit der rechten an ihrer Winklung in einer Ausdehnung von $^1/_2$ cm verwachsen. Sehr starke Sclerose der Aorta mit diffuser Ausbuchtung der Pars ascendens. An Stelle des Septum membranaceum findet sich ein für den kleinen Finger durchgängiges ovaläres, glattbegrenztes Loch, wesentlich im Bereich der Basis der rechten Aortenklappe gelegen. Diese Oeffnung führt in einen haselnußgroßen, dünn- und glattwandigen durchschimmernden Sack, welcher, im rechten Vorhof erscheinend,

eine Anzahl kleiner, rundlicher Ausbuchtungen zeigt. Der Sack wird durch einen Teil des mittleren Tricuspidalsegels gebildet und zwar von dessen Basis an bis in die Gegend des freien Randes reichend, der selbst in der Sackbildung aufgeht und mit der Ventrikelwand fest verbunden erscheint; auch von rechts und links her läßt sich die Sonde unter den Tricuspidalsegeln nur bis an die Grenzen des Sackes vorschieben. Bei durchfallendem Lichte sieht man, daß sich nach oben und rechts von diesem Aneurysma noch ein erbsengroßes, nicht ausgebuchtetes Stück des Septum membranaceum anschließt, welcher Teil somit dem rechten Vorhof zuzurechnen ist.

2. 65jähriger Mann (Sekt.-Nr. 670, 1907, Sammlungs-Nr. 1062). Die Sektion ergab: Arteriosclerose, Encephalomalacie, Nierencirrhose, hypostatische Pneumonie, exsudative Pleuritis. Am Herzen besteht folgender Befund:

Sehr starke Hypertrophie und Dilatation beider Ventrikel. Verfettung der Muskulatur. Die Mitralsegel zeigen einige sklerotische Verdickungen. Die Aortenklappen sind gut entwickelt, leicht diffus verdickt, etwas stärker in der Gegend der Noduli Arrantii. Die linke und rechte Klappe sind in 3 mm Ausdehnung mit einander durch derbe Verdickungen verwachsen, in geringerer Ausdehnung auch die rechte und hintere Klappe. Anschließend an die linke Hälfte der Basis der rechten Aortenklappe, der hintern Klappe sich auf 2 mm nähernd, findet sich an Stelle des Septum membranaceum eine rundliche, glattwandige Oeffnung, welche die Spitze des kleinen Fingers einzulegen gestattet; diese Oeffnung führt in einen etwas buchtig gestalteten, kleinhaselnußgroßen Sack, welcher das mittlere Tricuspidalsegel vorwölbt, so daß also das Aneurysma vorhofwärts gerichtet ist. Die Wandung ist größtenteils hier dünn,

stark durchscheinend und zeigt besonders an den untern vorderen Teilen an der Innenseite balkige Vorsprünge, sowie mehrere kurze fädige Brücken, die durchaus wie Reste von Sehnenfäden aussehen; sie liegen auch an Stellen, die dem Ansatz von Sehnenfäden am mittleren Tricuspidalsegel entsprechen könnten; das genannte Segel ist seitlich, rechts und links sowie am freien Rande mit der Ventrikelwand fest verwachsen. Bei durchfallendem Lichte sieht man kein Uebergreifen des Sackes auf die eigentliche Vorhofswand, die auch nicht weiter verdünnt erscheint. Vom rechten Ventrikel betrachtet, sieht man nur vereinzelte kurze Sehnenfäden in die Sackwand sich verlieren. Das vordere Tricuspidalsegel ist erheblich verändert. Zwar ist die Klappe groß, entfaltbar, dabei aber entschieden diffus verdickt, sowie am Schließungs- und freien Rande flachknollig verhärtet. Auch die Sehnenfäden sind zum Teil verdickt. Das hintere Segel zeigt nur leichte solche Verdickungen. Die sklerotischen Veränderungen des vorderen Segels erstrecken sich auch noch auf die linke Umgrenzung des aneurysmatischen Sackes. Die Pulmonalklappen sind unverändert.

Die Aneurysmen an Stelle des Septum membranaceum sind in unseren beiden Fällen wie in der Mehrzahl der bisher nicht allzu zahlreich beschriebenen Beobachtungen nach rechts gerichtet und wölben das mittlere Tricuspidalsegel vor; buchstäblich genommen, kann man eigentlich nicht sowohl von Aneurysmen des Septum membranaceum als von Aneurysmen der Tricuspidalklappe sprechen. Der linksseitige Eingang der Säcke entspricht allerdings der Oertlichkeit, wo man das Septum zu erwarten hätte, und der glatte Uebergang des Ventrikelendokards in die Innenwand der Aneurysmen spricht dafür, daß das Septum einmal angelegt wurde, zu irgend einer Zeit mit dem Tricuspidalsegel verwuchs, mit diesem zusammen ausge-

buchtet wurde und dem Blutdrucke nachgebend mehr und mehr der Atrophie verfiel; aber ein unmittelbarer Beweis, daß tatsächlich das Septum an der Sackbildung beteiligt ist, läßt sich wenigstens bei Betrachtung mit dem unbewaffneten Auge nicht erbringen. In unserm zweiten Falle sieht man von links her im Grunde des Sackes sogar Reste von Sehnenfäden liegen, sodaß man daran denken muß, das Septum möchte mangelhaft angelegt oder nachträglich teilweise zerstört worden sein. Daß bei dieser Beobachtung entzündliche Prozesse sich am Herzen abgespielt haben, zeigen abgesehen von den Verwachsungen am Aortenostium die geschilderten Veränderungen am vordern Tricuspidalsegel, die auch am mittleren Segel vertreten sind. Auch die am Rande des mittleren Segels bestehenden Verwachsungen mit der Wand des rechten Ventrikels dürfen wohl auf gleichzeitige Entzündungsprozesse zurückgeführt werden; daß von hier aus das benachbarte Septum membranaceum, sei es adhäsiv, sei es ulzerös in Mitleidenschaft geraten konnte, leuchtet ohne weiteres ein. Für die Entstehung des Aneurysmas ist es somit wohl gestattet, in diesem Falle eine lokale Schwächung der Widerstandskraft dem Blutdruck gegenüber durch entzündliche Vorgänge als Erklärung heranzuziehen; wann diese sich am Herzen etabliert haben, entzieht sich unserer Kenntnis; die starke Hypertrophie bei bestehender Nierencirrhose mag für das Wachsen des Sackes von Bedeutung gewesen sein. Aehnliche Ueberlegungen wären bei unserm ersten Fall angebracht, wenn sich auch hier die Verhältnisse weniger übersichtlich darstellen.

II.

(Literatur 16—23)

Band im linken Vorhof (Fig. 1).

Bei einem 62jährigen Manne, bei dem die Sektion (Nr. 2, 1899) als hauptsächliche Befunde Nierencirrhose, mäßige Arterio-

Fig 1.

sklerose, Lungenemphysem, ausgedehnte Pleuraverwachsung und Encephalomalacie ergeben hatte, zeigt das stark vergrößerte Herz (Sammlungs-Nr. 45) folgenden Befund: Bedeutende Dilatation und Hypertrophie beider Ventrikel. Mitralis ist für 3 Finger, Tricuspidalis für 4 Finger durchgängig. Beide Ostien sind im übrigen ohne Besonderheit, die 3 gut ausgebildeten Pulmonalklappen sind zart und schließen gut; die Aortenklappen, ebenfalls in der Dreizahl vorhanden, sind zart, bei der Wasserprobe leicht insuffizient. Die Pars ascendens der Aorta ist aneurysmatisch ausgebuchtet, ihre Intima sklerotisch verändert. Der rechte Vorhof ist dilatiert, die Valvula Thebesii gut entwickelt, die membranöse Fossa ovalis ist geschlossen, in ihrem ventralen Teil, dem hintern Ansatz des Bandes im linken Vorhof entsprechend, nabelförmig eingezogen. Der Limbus Vieussenii ist deutlich ausgeprägt. Im rechten Herzohr zahlreiche Thromben, desgleichen im linken Herzohr. Der linke Vorhof ist dilatiert, hier findet sich (Fig. 1) ein Band, das den Vorhof von links oben nach rechts unten quer durchzieht und ihn gewissermaßen in zwei übereinander liegende Etagen teilt, von denen die obere 4 Pulmonalvenen aufnimmt. Das untere Abteil ist ohne Gefäßostium und steht mit dem linken Ventrikel durch das Ostium atrioventriculare in Verbindung; zwischen den durch das Band voneinander geschiedenen Vorhofsräumen findet eine ausgedehnte Kommunikation statt, derart, daß die Verbindungsöffnungen zwischen dem vorderen Rand des Bandes und der vorderen Vorhofswand für zwei, zwischen dem hinteren Rand und der hinteren Vorhofswand für drei Finger durchgängig sind. Das Band, das eine Länge von 4 cm besitzt, setzt sich links unmittelbar unter dem Ostium der linken Pulmonalvene in einer Breite von 4 cm an und zieht sich medialwärts senkend und sich bis auf $1^1/_2$ cm verschmälernd zur medialen Vorhofswand; hier setzt es sich

auf dem vorderen Teil derselben an, in einer Höhe von 3 mm oberhalb des unteren Randes der Fossa ovalis, derart, daß seine vordere Hälfte dem muskulösen Teil des Vorhofsseptums, die hintere Hälfte der Fossa ovalis zufällt. Während die laterale Ansatzstelle eine glatte Linie bildet, findet medial eine fächerförmige Ausstrahlung des Bandes auf das Septum atriorum statt, die nach oben zu immer breiter werdend, in ihren obersten Partien von hinten nach vorn gemessen eine Ausdehnung von 5 cm erreicht. An der Oberfläche der Uebergangsstelle vom Band auf das Vorhofsseptum sind zahlreiche kurze Sehnenfäden ausgespannt. Das Band selbst stellt eine dünne membranöse Platte dar, die an ihrem hinteren Rande etwas verdickt ist und in ihrer Mitte einige längs verlaufende Muskelbündel zeigt. Längs des vorderen Randes finden sich 4 kleine Fenster; das größte, in unmittelbarer Höhe der lateralen Ansatzstelle des Bandes gelegen, ist unregelmäßig gestaltet und hat einen größten Durchmesser von 3 mm; das zweite ungefähr 12 mm davon entfernte ist kleiner und ovalär mit einem Längsdurchmesser von 2 mm, die beiden anderen, mehr dem Vorhofsseptum zu gelegenen Oeffnungen sind mehr schlitzförmig, etwa 3 mm lang. Bei genauerer Betrachtung findet sich auf der oberen Fläche, ungefähr in der Mitte der lateralen Anheftungslinie ein für eine Borste durchgängiges Loch, das den Eingang zu einem 2 mm langen, sich an dieser Linie hinziehenden Kanal bietet, der an der unteren Seite mit einer etwas größeren Oeffnung mündet.

Die vorliegende Herzanomalie gehört ihrer Entwicklung nach zweifellos in die von Borst bei der Beschreibung seines Cor triatriatum charakterisierte Gruppe von Mißbildungen des linken Vorhofs, die bisher durch 10 Beobachtungen repräsentiert, durch den vorliegenden Fall nunmehr auf 11 Fälle sich erhöht, sofern man die komplizierteren Fälle (13 und 14) von Preisz (Babesin) hierherrechnen will.

Einen Befund, der mit dem meinigen fast völlig übereinstimmt, bietet das von Griffith im Jahre 1896 beschriebene Präparat: das Band im linken Vorhof war $^1/_2$ Zoll breit und verbreiterte sich nach beiden Seiten fächerförmig. Es inserierte rechts am ventralen Teil der Valvula foraminis ovalis und dem daran gelegenen Teil des Vorhofsseptums und setzte sich links an der ventralen Vorhofswand über und hinter dem Eingang in das Herzohr an. Die Kommunikationsöffnungen zwischen dem oberen und unteren Vorhofsabschnitt ließen vorn einen Finger, hinten den Daumen passieren. In der Hauptsache bestand das Band aus Bindegewebe, doch waren auf der kranial dorsalwärts gewandten Fläche Muskelbündel zu sehen; bei einem weiteren Fall von Fowler betrug die Breite des Bandes $^3/_4$ Zoll; es haben danach wohl ähnliche Kommunikationsverhältnisse vorgelegen. Eine ausgedehntere Kommunikation hat auch in Griffiths zweitem Fall bestanden; es fand sich hier eine für zwei Finger durchgängige Lücke, ferner mehrere sehr feine Löcher in dem bandartigen Septum.

Bei dem Vergleich mit den übrigen beschriebenen Präparaten ergaben sich in meinem Falle Abweichungen, die von Nebenbefunden abgesehen, die Größe und Gestalt des pathologischen Vorhofsseptums, sowie die damit Hand in Hand gehende Kommunikation zwischen den beiden Vorhofsräumen betreffen. Bei Peter Potter und Walter Ranson kommuniziert oberer und unterer Vorhofsteil durch 5 kleine und ein großes rundliches Loch. Bei Borst ist die Trennung der Vorhofsräume durch das Diaphragma vollständig bis auf ein Loch von knapp 1 cm Durchmesser, das sich zwischen dem freien Rand des Septum und der hintern Vorhofswand befindet. Bei Stöber ist der Abschluß der beiden übereinander gelagerten Abteile des linken Vorhofs vollständig. So sind von meinem bis zu Stöbers Fall in der Größe der Kommunikationswege alle

Uebergänge vertreten und dementsprechend ist auch die Gestaltung des Septums in den einzelnen Fällen.

An meinem Präparat sowie an den von Griffith und Fowler beschriebenen sieht man ein bandförmiges Septum quer durch den Vorhof ziehen; in den übrigen Fällen stellt es eine mehr oder weniger ausgebreitete Membran dar, die sich zirkulär an den Vorhofswänden ansetzt. Wie dies jedoch für alle diese Fälle charakteristisch ist, findet auch an meinem Präparate die Einmündung der Pulmonalvenen ausschließlich in das obere Vorhofsabteil statt. Der untere Teil des linken Atrium ist ohne Gefäßostien und steht nur mit dem linken Herzohr und dem linken Ventrikel in Verbindung. Weiter läßt sich auch bezüglich der Insertionsstellen eine gewisse Uebereinstimmung mit den angeführten Fällen erkennen. Wie bei diesen ist es auf der medialen Seite die Gegend der Fossa ovalis, lateral der höher gelegene unterhalb der Pulmonalvenenostien befindliche Bezirk der linken Vorhofswand. Dementsprechend ist auch der Verlauf des Septums in meinem Falle von links oben nach rechts unten.

Eine Erklärung für diese eigenartige Bildungsanomalie im linken Vorhof hat Borst gegeben. Auf Grund der Bornschen Lehre über die Entstehung des Vorhofsseptums weist er an seinem Präparate in sehr eingehender Weise nach, daß die Mißbildung in seinem sowie den von ihm aus der Literatur gesammelten Fällen in einer fehlerhaften Anlage des Bornschen Septum I begründet ist, das anstatt rechts, links vom Ostium der Pulmonalvene zur Ausbildung gelangt ist. Borst sieht nun in dem abnormen Vorhofsseptum das Septum I von Born, in der den rechten von dem linken Vorhof trennenden Scheidewand das Bornsche Septum II. Durch den Blutstrom und die weitere Entwicklung der Wand des linken Vorhofes ist ersteres in seinem oberen Teil herabgedrängt und nur am untern Ende mit dem Septum II.

verwachsen. Borst kommt dabei in seinem Falle zu dem Resultat, daß das Diaphragma im linken Vorhof dem Septum I. von Born, die Oeffnung im Diaphragma, durch welche oberer und unterer Vorhof in Verbindung stehen, dem Ostium I Borns entspricht und daß das muskulöse, den rechten einfachen von dem linken Doppelvorhof trennende, den Limbus Vieussenii tragende Septum das Septum II Borns ist.

Für meinen Fall sind wohl dieselben Störungen in der Entwicklung des Vorhofsseptum anzunehmen, wenngleich der Befund in einigen Punkten etwas abweicht. Die Fossa ovalis, die bei Borst durch einen dicken Muskelbalken verschlossen wird, ist hier sehr deutlich ausgeprägt und wird wie gewöhnlich von einer durchscheinenden Membran gebildet, die mit dem sich teilweise an sie inserierenden Bande in sehr innigem Zusammenhang steht; dieser Verschluß der Fossa ovalis fällt nach Borst dem membranösen Septum I Borns zu. Sein membranöser Verschluß läßt sich in meinem Falle wohl nicht anders erklären, als daß das Septum I von Born nach erfolgter Anheftung an dem untern Teil des Septum II noch weiter gewachsen ist. Es hat sich an der Vorhofswand hochgeschlagen und ist dabei seiner Funktion, den Verschluß des Foramen ovale zu bewirken, nachgekommen.

Für eine derartige Auffassung spricht die fächerartige Ausbreitung des Bandes auf dem oberhalb seiner Ansatzstelle gelegenen Teile der Vorhofsscheidewand. Eine weitere Eigentümlichkeit meines Präparates besteht in der Fensterung des Vorhofsbandes, die in der Nähe seines lateralen Ansatzes an die Vorhofswand in Form eines kurzen Kanales am deutlichsten ist. Da diese Stelle dem normalerweise vom Septum I gebildeten Ostium II Borns entspricht, liegt es nahe, eine solche Bildung des Ostium II auch hier anzunehmen. Wenn diese Vermutung zutrifft, so wäre unser Fall eine Ergänzung für

das von Borst beschriebene Präparat, an dem das Ostium primum persistierte.

Abweichend von Borst meint Hosch, daß es sich bei der Entstehung der in Frage stehenden Mißbildung um eine Vergrößerung des Septum primum, bedingt durch falsche Verlaufsrichtung beim Herabwachsen desselben handle.

III.

(Literatur 24—27)

Von Unterbildungen am Herzen wurde lediglich eine

verminderte Zahl der Klappen

in zwei Fällen beobachtet, von denen der eine überdies in seiner Beurteilung zweifelhaft erscheint. Nicht als ob etwa am Aorten- und Pulmonalostium das Vorhandensein bloß zweier Klappen eine besondere Seltenheit gewesen wäre; aber in allen Fällen ließ sich unschwer erkennen, daß es sich nicht um eine Mißbildung, sondern vielmehr um die Folgen endokarditischer Vorgänge handle, bei denen zwei miteinander verwachsene Klappen schließlich eine derartige Umgestaltung erfahren hatten, daß anscheinend zwei Klappen vorhanden waren. Diese Fälle, zu denen auch unser zweiter Fall von Defekt des Septum membranaceum gehört, scheiden hier selbstverständlich aus.

1. 5jähriger Knabe (Sekt.-Nr. 596, 1908), an Bronchopneumonie nach Masern gestorben (Sammlungs-Nr. 1189). Leichte Dilatation und Hypertrophie beider Ventrikel. Foramen ovale geschlossen. Es finden sich nur 2 Aortenklappen und zwar die rechte und die linke, indem die entsprechenden Coronararterien an normaler Stelle der Aorta gegenüber den Noduli Arrantii entspringen, und zwar zeigt die rechte Coronararterie neben dem gewöhnlichen Lumen dicht vorn angelagert,

ein ganz kleines zweites. Beide Klappen sind schön ausgebildet, etwas größer als gewöhnlich, vollständig zart, zweifellos schlußfähig. Das Ostium selbst besitzt die gewöhnliche Weite. Von sonstigen Mißbildungen ist weder am Herzen noch sonst irgendwo etwas nachzuweisen. In diesem Falle liegen nicht die geringsten Anhaltspunkte dafür vor, an voraufgegangene endokarditische Verwachsungsvorgänge zu denken.

2. Die weiter zu erwähnende Beobachtung betrifft einen 71jährigen an kruppöser Pneumonie verstorbenen Mann, bei dem sich Arteriosklerose und Encephalomalacie vorfand (Sekt.-Nr. 405, 1903).

Herz (Sammlungs-Nr. 691) ist vergrößert, schlaff. Dilatation beider Ventrikel mit mäßiger Hypertrophie des rechten. Unbedeutende Endocardverdickungen beiderseits. Aortenklappen an den Rändern etwas verdickt. Mitralis für 2, Tricuspidalis für 3 Finger durchgängig. Am Ostium pulmonale finden sich 2 ungewöhnlich große Klappen, die sich ihrer Lage nach als rechte und linke unterscheiden lassen. Die rechte ist die größere und mißt an ihrem freien Rande 5 cm, die linke 4,2 cm. Beide Klappen sind im allgemeinen zart, zum Teil sehr dünn, dabei aber doch von ungleichmäßiger Stärke.

Am freien Rand der größeren Klappe findet sich, nicht ganz in der Mitte, sondern mehr nach hinten zu gelegen, eine Randverdickung von der Länge einiger mm. Von hier aus sieht man deutlich eine bogenförmige Endocardverdickung nach vorn verlaufen, nach hinten zu ist dies weniger ausgesprochen zu beobachten. Der basale Klappenansatz ist etwas unregelmäßig, fibrös verdickt. In der Mitte der größeren Klappe verläuft senkrecht von oben nach unten eine Art Raphe, die nicht sowohl sichtbar ist, als sich durch leichte Einziehung und eine gewisse Straffheit des Gewebes in der sonst weichen

Klappe fühlbar macht. Wie gesagt, traue ich mir ein sichres Urteil, ob Mißbildung, ob Folge von Endocarditis hier vorliegt, nicht zu. Im großen und ganzen möchte ich aber eher letzteres annehmen. Freilich könnte man die Verdickung am freien Rande als Nodulus Arrantii mit abgehenden, den Schließungslinien entsprechenden Leisten ansehen; doch spricht dagegen, daß genannte Verdickung nicht in der Mitte der Klappe liegt, und daß eine solche anscheinende Schließungslinie deutlich blos nach der einen Seite zieht; es kommt noch hinzu, daß man eine Art Leiste wenigstens angedeutet fühlt, die der ursprünglichen Verwachsungsstelle zweier Klappen entsprechen könnte. Auch der Umstand, daß die beiden vorhandenen Klappen von sehr ungleichmäßiger Größe sind, dürfte eher dafür sprechen, daß die größere durch eine Verschmelzung der vorderen und rechten Klappe entstanden ist, die vermutlich schon im intrauterinen Leben oder bald nachher stattgefunden hat.

IV.

(Literatur 28—35)

Etwas umfänglicher und interessanter ist die Gruppe jener Mißbildungen, die auf hyperplastische Entwicklungsstörungen zurückzuführen sind. In erster Linie stehen hier zwei Fälle mit

Vermehrung der Klappen

an den arteriellen Ostien.

1. Ein 65jähriger Mann, (Sekt.-Nr. 279, 1907) mit Lungenemphysem, Arteriosklerose, älterer Apoplexia cerebri, Lebercirrhose zeigte starke Hypertrophie der beiden Ventrikel. Im Ostium pulmonale findet sich zwischen dem vordern und dem linken Segel ein rudimentäres sehr schwaches viertes Segel.

2. 37jährige Frau. Tuberkulose, Nierencirrhose, Herzhypertrophie (Sekt.-Nr. 636, 1908.) Am Ostium pulmonale finden sich vier Klappen, drei von gleicher Größe, die vierte etwas kleinere ist zwischen die vordere und rechte Klappe eingeschaltet.

3. Ein 44jähriger Mann zeigte bei der Sektion (Nr. 160, 1907) neben Nierencirrhose, Arteriosklerose, Bronchopneumonie, Pleuritis exsudativa, starke allgemeine Dilatation und Hypertrophie des Herzens, verursacht durch chronische Endocarditis, besonders der Mitralis, an der sich neuerdings eine ulzeröse Endocarditis mit Perforation des vorderen Segels und Zerreißung von Sehnenfäden eingestellt hatte.

Am Aortenostium findet sich zwischen dem linken und hintern Segel ein viertes eingeschoben. Alle vier Segel erscheinen verdickt, rigide und mit frischeren verrukösen Auflagerungen versehen[1]).

Dergleichen Excessivbildungen der Klappen an den arteriellen Ostien sind der Literatur zufolge öfters zu beobachten. Auf Grund der modernen Entwicklungsgeschichte ist man geneigt, die Ueberzahl der Klappen damit zu erklären, daß sich während der Embryonalzeit in einem der vier im Truncus arteriosus gelegenen Endocardwülste, aus denen sich die späteren Segel entwickeln, eine doppelte Klappenanlage bildet, eine Vorstellung, die freilich nur eine morphologische Deutung darstellt. Auch unsre drei Präparate geben für eine andere Erklärung keine Anhaltspunkte.

---

[1]) Neuerdings (Sekt.-Nr. 113, 1909) fanden sich an der Leiche eines 51jährigen Mannes am Pulmonalostium vier gleichgroße, zarte Klappen, von denen drei gefenstert waren.

Den in der Literatur ganz vereinzelt beschriebenen Fällen von

doppeltem Mitralostium

(Fig. 2)

kann ich eine weitere Beobachtung anschließen. Bei einem 13jährigen Knaben (Sekt.-Nr. 188, 1908), der an Chorea erkrankt gewesen war, fand sich als Hauptbefund neben den gewöhnlichen Folgeerscheinungen eines Herzfehlers eine rekurrierende Endocarditis am Aorten- und Mitralostium, sowie disseminierte kleinste encephalitische Herdchen im Marklager des Großhirns. Bei der üblichen Prüfung der Durchgängigkeit der Atrioventricularostien gab Herr Prof. Nauwerck zunächst zu Protokoll, daß das Mitralostium nur die Kuppe des kleinen Fingers einlegen lasse. Als er nun am abgeschnittenen Herzen vom Vorhof her das Ostium besichtigte, ergab sich, daß tatsächlich ein für zwei Finger durchgängiges Ostium vorhanden war und daß der tastende Finger in ein überzähliges engeres hinein geraten war.

Der genauere Herzbefund (Sammlungs-Nr. 1116) ist folgender:

Das Herz ist schlaff und stark vergrößert, besonders verbreitert. Die Spitze wird von beiden Ventrikeln gebildet. Beide Ventrikel sind dilatiert und hypertrophiert. Muskulatur braunrot, derb. Der linke Vorhof ist stark dilatiert. Das Endocard ist getrübt, diffus verdickt, das Foramen ovale offen, für eine starke Sonde durchgängig. Die drei gut ausgebildeten Aortenklappen sind derb, besonders an den Rändern verdickt und mit warzigen Auflagerungen versehen. Wasser in die Aorta gegossen, fließt langsam ventrikelwärts ab. Beide Mitralsegel des großen Ostiums fühlen sich derb an, sind diffus verdickt, sie werden an ihrem Schließungsrande von grauweißlichen warzigen Auflagerungen umsäumt. Das erwähnte kleinere Ostium liegt im Bereich des vorderen Segels und erscheint von

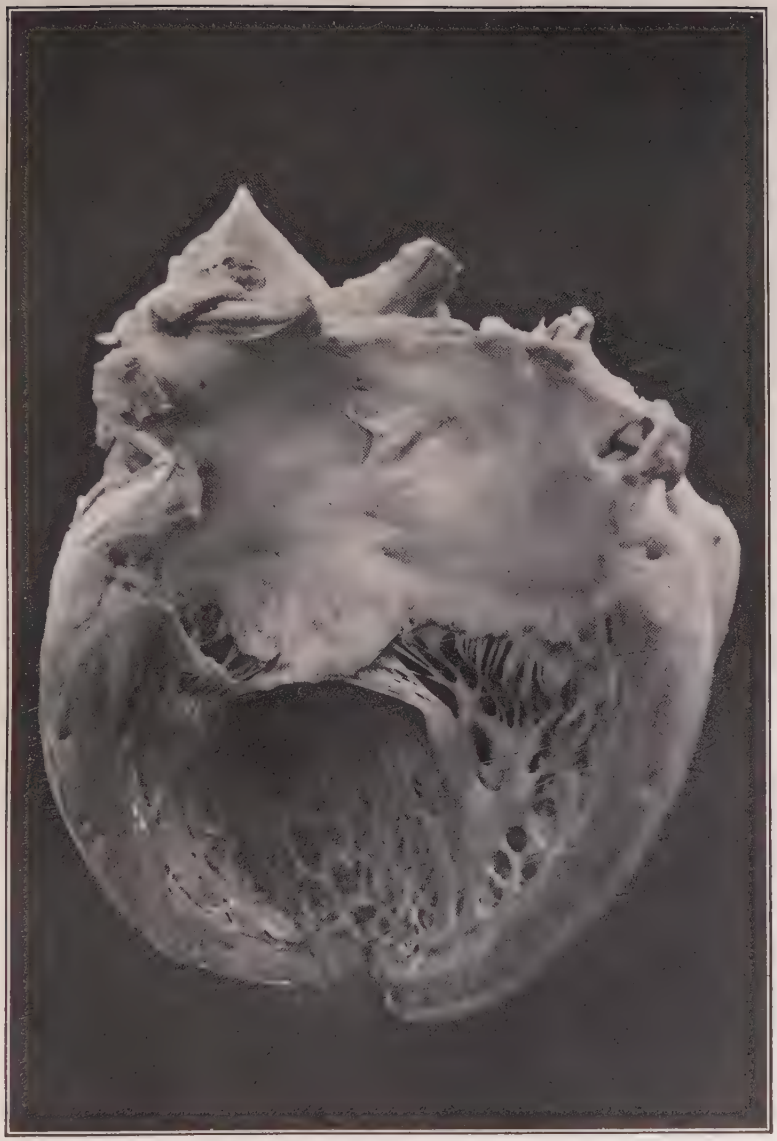

Fig. 2.

oben betrachtet als eine dreieckige Oeffnung desselben (Fig. 2).

Durch dieses annähernd gleichschenklige Dreieck, dessen Seiten 2 cm lang sind, und dessen Spitze einen halben Centimeter unterhalb des Annulus fibrosus liegt, wird das Mitralsegel in einen rechten und linken Zipfel geteilt; die Basis des Dreiecks, die das kleine Ostium gegen das große abgrenzt, wird durch eine Leiste gebildet, die sich von rechts nach links von 6 auf 2 mm verschmälert. Die Leiste ist, abgesehen von einigen verrukösen Auflagerungen glatt. An diese Eingangsmündung, die ebenfalls von solchen Auflagerungen umsäumt ist, setzen sich zahlreiche Sehnenfäden an, die ausschließlich zur vorderen Papillarmuskelgruppe ziehen; diese besteht aus drei Muskeln, von denen der mittlere, sehr grazil gebaute, die beiden seitlichen plumpen um $1^1/_2$ cm überragt und hinauf bis in den Spaltungswinkel des vorderen Mitralsegels zieht; hier versorgt er die beiden Zipfel in ihrem obersten Drittel. Die übrigen Teile der Eingangsöffnung versorgen die beiden seitlichen Papillarmuskeln mit Sehnenfäden, die zum Teil etwas verdickt sind, und zwar ein jeder den über ihm liegenden Zipfel. Desgleichen wird auch die die beiden Ostien trennende Leiste von diesen beiden Muskeln versorgt, jedoch sind die Sehnenfäden hier bedeutend zarter und hie und da netzartig miteinander verbunden. Das hintere große Mitralsegel zeigt außer den verrukös-endokarditischen Auflagerungen keine Besonderheiten; es wird von den Sehnenfäden der hinteren Papillarmuskelgruppe versorgt, an der man zwei dickere und 2 flachere Muskelbäuche unterscheiden kann. Die Sehnenfäden sind kurz und etwas verdickt. Zwischen den beiden Papillarmuskelgruppen ist ein stark entwickeltes Netz von feineren und dickeren Trabeculae carneae ausgespannt, das sich nach dem Aortenostium zu allmählich verliert.

Ein doppeltes Mitralostium habe ich in der Literatur nur viermal beschrieben gefunden, und zwar sind dies die Fälle von Greenfild, Cohn, Degen und Marckwald, denen sich unser Fall nunmehr als der fünfte anschließt.

Greenfild fand neben dem großen Ostium mitrale vorn links noch ein zweites kleineres, mit einem Durchmesser von $^1/_2$ Zoll, das sich bei Betrachtung vom Vorhof aus als unregelmäßiges Loch im vorderen Mitralsegel dokumentierte; von unten sah man, daß das Mitralostium in zwei ungleiche Teile geteilt war, nach Greenfild durch eine angeborene umschriebene Adhäsion zwischen den beiden Segeln; das kleinere vordere Ostium empfing seine Sehnenfäden von dem vorderen Papillarmuskel, das größere hintere von den Muskelbündeln an der hinteren Wand. Entzündliche Veränderungen frischerer oder älterer Herkunft fehlten. Greenfild erblickt wie gesagt, die Entstehungsursache dieser Mißbildung in einer Adhäsion zwischen den Mitralsegeln, die in einer sehr frühen Entwicklungsperiode des Herzens erfolgt sei.

Der zweite Fall wurde im Jahre 1896 in Königsberg von Herrn Prof. Nauwerck gefunden und von Cohn beschrieben und mit einer ausgezeichneten Abbildung versehen.

Neben dem normalen primären Ostium, das von dem Aorten- und Kammerzipfel der Mitralis umschlossen wird und in seiner Peripherie 10 cm mißt, findet sich in dem vorderen Segel eine spaltförmige Oeffnung von 2 cm Länge, parallel dem normalen Ostium; diese Oeffnung ist durch zwei sich gegenüberliegende kleine Klappen verschließbar. Der vordere Papillarmuskel ist doppelt, mit drei Spitzen, sitzt ungewöhnlich hoch und schickt seine kurzen Sehnenfäden ausschließlich an die Klappe des sekundären Ostiums; der hintere Papillarmuskel ist vierfach und versieht die Ränder des hinteren Mitralsegels.

Ein weiterer Fall stammt von Degen. Es finden sich

an seinem Präparat zwei fast gleich große, kreisrunde Oeffnungen, die nach seiner Darstellung in der Mitte infolge einer Verwachsung der beiden Mitralsegel durch eine feste bindegewebige 2 cm lange von vorn nach hinten ziehende Scheidewand getrennt sind. Das vordere Mitralsegel wird vom vorderen, das hintere durch den hinteren Papillarmuskel mit Sehnenfäden versorgt, entzündliche Erscheinungen fehlten. Degen glaubt im vorliegenden Falle an eine Bildung per excessum denken zu müssen; die beiden gegenüberliegenden Endocardwülste seien nicht zur gegebenen Zeit in ihrem Wachstum stillgestanden, sondern teilweise miteinander verwachsen.

Der letzte Fall wurde von Marckwald in der Sitzung der deutschen pathologischen Gesellschaft vom 22. September 1898 demonstriert. Es zeigte sich im Aortensegel der Mitralis ca. $1^1/_2$ cm einwärts vom freien Rande ein 5 Pfennigstück großes, von zarten Sehnenfäden in ganzer Ausdehnung umgebenes Loch mit leicht verdicktem Rand. Die Sehnenfäden vereinigen sich zu einem dicken fibrösen Strang, der sich in einen Papillarmuskel der Vorderwand des Ventrikels fortsetzt; da der übrige Teil der Klappe durchaus normal war, nimmt Marckwald an, es habe zur Zeit der Bildung der Sehnenfäden eine zu starke Rarifikation der Muskulatur stattgefunden; er hält demgemäß den Klappendefekt für kongenital.

In allen diesen Fällen bietet jedes der beiden vorhandenen Ostien das Bild eines selbständigen Klappenapparates, bestehend aus Segeln, Sehnenfäden und Papillarmuskeln. Eine weitere Uebereinstimmung besteht darin, daß eine Störung der Herzfunktion durch diese Anomalie anscheinend niemals erfolgt ist, bis auf den von Marckwald beschriebenen Fall, der die Erscheinungen der Mitralinsufficienz bot. Da in unserem Falle die anatomischen Befunde eines Herzfehlers vorlagen, kann er nach

dieser Richtung hin nicht beurteilt werden. Soweit die Betrachtung ein Urteil gestattet, ist es wohl denkbar, daß das kleine Ostium, wenn wir von der frischen Endocarditis verrucosa absehen, schlußfähig gewesen ist.

Bei einem genaueren Vergleich der Präparate ergibt sich, von kleineren Variationen in der Gestaltung und der Verteilung der Sehnenfäden abgesehen, eine völlige Uebereinstimmung zwischen unserem und den von Cohn und Marckwald beschriebenen Präparaten.

Hingegen weichen die Beschreibungen von Greenfild und Degen etwas ab; demnach geschieht bei ihnen die Trennung der beiden Ostien durch ein Septum, das durch eine teilweise Verwachsung der beiden Mitralsegel in einer sehr frühen Entwicklungsperiode des Herzens zustande gekommen sein soll.

Wie Cohn gezeigt hat, ist aber auch eine andre Auffassung von Greenfilds Fall zulässig; an der Hand des eignen Falles weist er nach, daß auch bei Greenfild das kleinere Ostium ausschließlich dem vordern Segel angehört, daß die embryonale umschriebene Verwachsungsstelle weiter nichts ist, als die Verwachsung der unterhalb des Spaltes liegenden Brücke mit dem hintern Mitralsegel. Diese Brücke, unter der er den Teil des vordern Mitralsegels versteht, der den Spalt nach unten zu begrenzt, ist bei ihm frei geblieben.

Derselbe Teil des vordern Segels ist von mir als Leiste bezeichnet worden, die sich von rechts nach links von 6 auf 2 mm verjüngt. Auch bei Marckwald ist sie vorhanden in einer Breite von $1^1/_2$ cm und ebenfalls frei. Die gleichen Verhältnisse wie bei Greenfild liegen nach den Ausführungen Degens zu urteilen vielleicht auch bei seinem Präparat vor. Die zwischen den beiden Ostien gelegene 2 cm lange Wand ist wohl mit der embryonalen Verwachsungsstelle Greenfilds identisch, kann aber auch den Ausführungen Cohns ent-

sprechend als eine Verwachsung des unterhalb der Oeffnung gelegenen Teils des vordern Mitralsegels mit dem hintern Segel aufgefaßt werden.

Ohne den Deutungen von Greenfild und Degen zunahe treten zu wollen, lassen sich also auch diese beiden Fälle bezüglich ihres Aufbaus des doppelten Mitralostiums den übrigen hier genannten Fällen einreihen.

Die Erklärungsversuche für die vorliegende Mißbildung geben eigentlich alle kein zufriedenstellendes Resultat. An der Hand einer Ausführung von Pisenti, der eine analoge Mißbildung des Tricuspidalostiums bringt, stellt Cohn die Möglichkeit auf, daß in einer von Bernays als zweites Stadium bezeichneten Entwicklungsperiode der Mitralsegel, durch ein Andringen des Blutes gegen die gedehnten Muskellagen ein Durchriß stattfindet, welcher sodann als eine Oeffnung in einem Klappenzipfel erscheinen und sich später als Klappe ausbilden könnte. Diese Deutung für die Entstehung der Mißbildung befriedigt Cohn selber wenig und so hält er am Schlusse seiner Arbeit die Annahme einer Exzeßbildung für die einfachste und natürlichste Erklärung. Auch die von Marckwald in einem späteren Stadium vermutete Entstehungsweise ist für die Vollkommenheit in Funktion und Bau des zweiten Ostiums wohl nicht zutreffend. Wenn Chiari und Hansemann die Möglichkeit einer abgelaufenen fötalen Endocarditis mit in Betracht gezogen wissen wollen, so würden, wie Marckwald betonte, Verdickungen an den Sehnenfäden vorhanden sein. Diese finden sich aber, wie auch von den übrigen Autoren hervorgehoben wird, in keinem weiteren Falle. Aber auch für unser Präparat, das allerdings die Merkmale einer chronischen Endocarditis aufweist, kommt die fötale Endocarditis wohl nicht in Betracht. Die anatomischen Verhältnisse sind hier so charakteristisch und den Beschreibungen der anderen Autoren

so ähnlich, daß die entzündlichen Veränderungen wohl nur als sekundär anzusehen sind.

Wer diese Präparate und Abbildungen unbefangen ansieht, muß ohne weiteres die Ansicht gewinnen, daß tatsächlich ein zweites Ostium gebildet worden ist, das nur nach den Maßen verschieden, den gesetzmäßigen Bau des physiologischen Klappenapparates wiederholt. Aus endokarditischen Veränderungen lassen sich die Befunde, die regelmäßig das vordere Mitralsegel treffen, kaum erklären, vielmehr fühlt man sich zu der Annahme gedrängt, daß das zweite Ostium seine Entstehung einer gesteigerten immanenten formativen Tätigkeit verdankt, die sich, wie bekannt, an den Atrio-Ventricularostien sehr häufig in einer Ueberzahl von Papillarmuskeln äußert.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es für mich eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. Nauwerck, für die Ueberweisung des Materials, sowie für die Unterstützung bei der Bearbeitung desselben meinen aufrichtigsten Dank zu sagen.

Literatur.

I.

1. Chiari, Ueber Netzbildungen im rechten Vorhof. Zieglers Beiträge Bd. 22, 1897.
2. Preisz, Beiträge zur Lehre von den angeborenen Herzanomalien. Zieglers Beiträge Bd. 7, 1890.
3. Thorel, Pathologie der Kreislauforgane. Lubarsch-Ostertag 1903 und 1907.
4. Ebbinghaus, Zur Kasuistik der kongenitalen Herzfehler und deren mögliche Folgen. Münch. med. Wochenschr. 1904, Nr. 18, p. 798.
5. Looser, Ueber Netzbildungen im rechten Vorhof des Herzens. Dissert. Zürich 1902.
6. Przewezky, Anormale chordae tendineae cordis humani. Valvula venae cavae superioris. Ref. Zentralblatt für pathol. Anat. 1897, p. 152.
7. Lauenstein, Varietät der Klappen des rechten Atriums. V. A. 68, 1876.
8. Näcke, P., Einige innere somatische Degenerationszeichen bei Paralytikern und Normalen. Zeitschrift für Psychiatrie Bd. 58 (Vergl. auch Stieda, Biolog. Centralblatt Bd. 22, Nr. 20—22.
8a. Kyber, Ueber zwei Fälle von paradoxer Embolie. Inaug.-Dissert. Leipzig 1909.
9. Hart, Ueber die Defekte im obern Teil der Kammerscheidewand mit Berücksichtigung der Perforation des häutigen Septums. Virch. Arch. 181, 1905.
10. Herbst, Zur Kasuistik der Defekte in der Ventrikelscheidewand des Herzens. Inaugural-Dissertation Erlangen 1901.
11. Dilg, Ein Beitrag zur Kenntnis seltener Herzanomalien im Anschluß an einen Fall von linksseitiger Konusstenose. Virch. Arch. 91, 1883.
12. Krzywicki, Das Septum membranaceum ventriculorum cordis, sein Verhältnis zum Sinus Valsalvae dexter Aortae und die aneurysmatischen Veränderungen beider. Zieglers Beiträge VI, 1889.

13. Klein, Mitteilungen aus dem patholog.-anatom. Institut in Breslau. Virch. Arch. 118, 1889.

14. Deutsche medizinische Wochenschrift 1909, Nr. 10, pag. 458, 460.

15. Böhmer, Ueber das Aneurysma der pars membranacea septi. Inaugural-Dissertation Gießen 1905.

II.

16. Griffith, Heart with a fibromuscular Band. Ref.: Jahresberichte für die Fortschritte in der Anatomie und Entwicklungsgeschichte 1896, II. Teil p. 372; 1903 Bd. III, p. 340, vgl. auch Borst.

17. Sidney, Martin, Heart sherving dividet left auricle, Journal of Anat. and Physiol., V. 34, 1900. Ref.: Jahresberichte für die Fortschritte in der Anatomie und Entwicklungsgeschichte, 1900, 3. IV., p. 174, vergl. auch Borst.

18. Peter Potter und Walter Ranson, Journal of Anat. and Physiol. Okt. 1904, zitiert bei Borst.

19. Fowler, Patholog. Transact., 1882, bei Borst zitiert.

20. Borst, Ein Cor triatriatum. Verhandlungen der deutschen pathologischen Gesellschaft IX, 1906.

20a. Hosch, Frankf. Zeitschr. f. Pathol., I. 3—4, 1907.

21. Stoeber. Ein weiterer Fall von Cor triatriatum mit eigenartig gekreuzter Mündung der Lungenvenen. Virch. Arch. B. 193, 1908.

22. Ruge, Ueber Defekte der Vorhofsscheidewand des Herzens.

23. Preisz, Beiträge zur Lehre von den angeborenen Herzanomalien. Zieglers Beiträge Bd. 7, 1890.

III.

24. Babes, Ueber die pathologische Bedeutung der Anwesenheit von nur zwei Aortenklappen. Virch. Arch. 124, 1891.

25. Brettel, Ueber das anatomische Verhalten und die pathologische Bedeutung zweiteiliger Aortenklappen. Inaug.-Dissert. Gießen 1897.

26. Gurwitsch, Atlas und Grundriß der Embryologie der Wirbeltiere und des Menschen 1907.

27. Kollmann, Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen 1907.

IV.

28. Lindenberg, 2 Fälle von Herzen mit 4 Semilunarklappen der Arteria pulmonalis. Inaug.-Dissert. Würzburg 1893.

29. Zollikoffer, Ein Fall von angeborner Vierzahl der Aortenklappen. Inaug.-Dissert. Zürich 1899.

30. Thorel, Münch. med. Wochenschr. 1906, p. 1688.

31. Degen, 3 Fälle seltener Mißbildungen der Herzklappen. Inaug.-Dissert. Greifswald 1903.

32. Cohn, Ueber doppelte Atrio-Ventricularostien. Inaugural-Dissertation Königsberg 1896.

33. Greenfild, Double Mitral Valve. Transactions of the Pathol. Soc. of London 1876 zitiert bei Cohn.

34. Pisenti, Di una rarissima Anomalia della Tricuspide. Perugia 1888, zitiert bei Cohn.

35. Marckwald, Verhandlungen der Deutschen patholoigschen Gesellschaft I. 1899.

Lebenslauf.

Ich, Ludwig Friedrich Paul Thilo bin am 22. 12. 1882 in Rehfeld bei Berlinchen geboren.

Das Zeugnis der Reife erwarb ich in Pyritz in Pommern nach mehrjährigem Aufenthalt daselbst. Meinen medizinischen Studien lag ich ob 3 Semester lang in Leipzig, 2 Semester in Königsberg. Den Rest des Studiums verbrachte ich in Halle, wo ich auch das Staatsexamen machte.

In Chemnitz war ich als Medizinalpraktikant tätig und zwar 5 Monate am pathologisch-hygienischen Institut, die übrigen 7 Monate auf der innern Abteilung des städtischen Krankenkauses.